



## CASO CLÍNICO CASE REPORT

# SARCOMA DEL ESTROMA ENDOMETRIAL DE GRADO ALTO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

### Resumen

El sarcoma del estroma endometrial (SEE) es un tumor infrecuente, que comprende menos del 1% de los tumores malignos ginecológicos. Presentamos el caso de una mujer de 24 años con hemorragia uterina anormal a la que se le realizó histerectomía con anexectomía bilateral por tumor pélvico. Microscópicamente, la neoplasia estaba constituida por una proliferación maligna de células estromales del endometrio. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para vimentina y desmina. Se presenta el estudio clínico patológico, la nueva clasificación de la OMS y las opciones terapéuticas.

**Palabras clave:** Tumores del estroma endometrial, sarcoma del estroma endometrial de grado alto.

### High degree endometrial stromal sarcoma: case report

#### ABSTRACT

Endometrial stromal sarcoma (ESS) is a rare tumor comprising less than 1% of gynecological malignancies. We report the case of a 24 year old woman with abnormal uterine bleeding who underwent hysterectomy and bilateral oophorectomy for pelvic tumor. At microscopy the neoplasm was composed of malignant proliferation of endometrial stromal cells. Immunohistochemical studies were positive for vimentin and desmin. Clinical and pathologic findings are presented, as well as a review of the new WHO classification and treatment options.

**Key words:** Endometrial stromal tumors, high degree endometrial stromal sarcoma.

#### INTRODUCCIÓN

El sarcoma del estroma endometrial (SEE) es un tumor infrecuente que contabiliza menos del 10% de los sarcomas

uterinos. Dentro de los tumores mesenquimales uterinos se encuentran los tumores estromales endometriales, que a su vez se dividen en nódulo estromal endometrial (benigno, bien circunscrito y sin invasión vascular) y sarcoma del estroma endometrial, antes mencionado como 'miosis estromal endolinfática', que representa 0,25% de los tumores malignos uterinos <sup>(1)</sup>.

A continuación comunicamos un caso de SEE de grado alto en una paciente de 24 años, con el respectivo correlato clínico patológico.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 24 años G2P1010 que consultó seis meses atrás por hemorragia uterina anor-

ERNESTO MOLINA-LOZA <sup>1</sup>, CARLOS ALTEZ-NAVARRO<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Jefe, Departamento Materno Infantil, Hospital IV Huancayo, EsSalud

<sup>2</sup> Jefe, Servicio de Urología, Hospital IV Huancayo, EsSalud

Trabajo presentado como Tema Libre al XVIII Congreso Peruano de Obstetricia y Ginecología, Lima, Perú, octubre de 2010

Correspondencia:

Dr. Ernesto Molina Loza

Jefatura, Departamento Materno Infantil,

Hospital IV Huancayo, EsSalud, Junín, Perú

*Rev Per Ginecol Obstet.* 2011; 57: 277-280

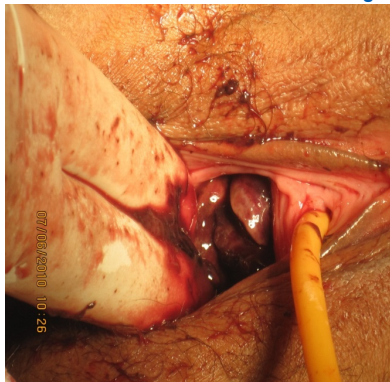
mal. Tuvo cuatro ingresos al hospital EsSalud Huancayo, con diferentes diagnósticos presuntivos: aborto incompleto, mola hidatiforme, pólipo endocervical y mioma submucoso (foto 1). Se le ha realizado hasta cuatro legrados uterinos diagnósticos y terapéuticos (ver tabla 1). Fue multitransfundida por presentar anemia aguda (Hb 6g%).

#### DISCUSIÓN

El diagnóstico histopatológico, confirmado con inmunohistoquímica, fue: sarcoma del estroma endometrial de grado alto, con diferenciación a rabdomiosarcoma.



Foto 1. Vista de la tumoración en la vagina. Foto 2. Útero aumentado de tamaño.



La paciente fue sometida a histerectomía abdominal total con salpingooforectomía bilateral y linfadenectomía pélvica bilateral, el día 06-07-2010. Los hallazgos fueron útero aumentado de tamaño, de aproximadamente 20 cm (foto 2); por el cérvix emergían tumoraciones polipoides, vegetantes y necróticas de aproximadamente 500 mL (foto 3); a nivel de la cadena linfática pélvica, presencia de masas induradas de aproxi-



madamente 5 cm en ambos lados.

El informe anátomo-patológico señaló:

Macroscopia: se recibe útero que pesa 810 g con tumoraciones que protruyen por el orificio cervical, de aspecto necrohemorrágico; el útero mide 20 x 11,5 x 6 cm. Como ganglios linfáticos pélvicos

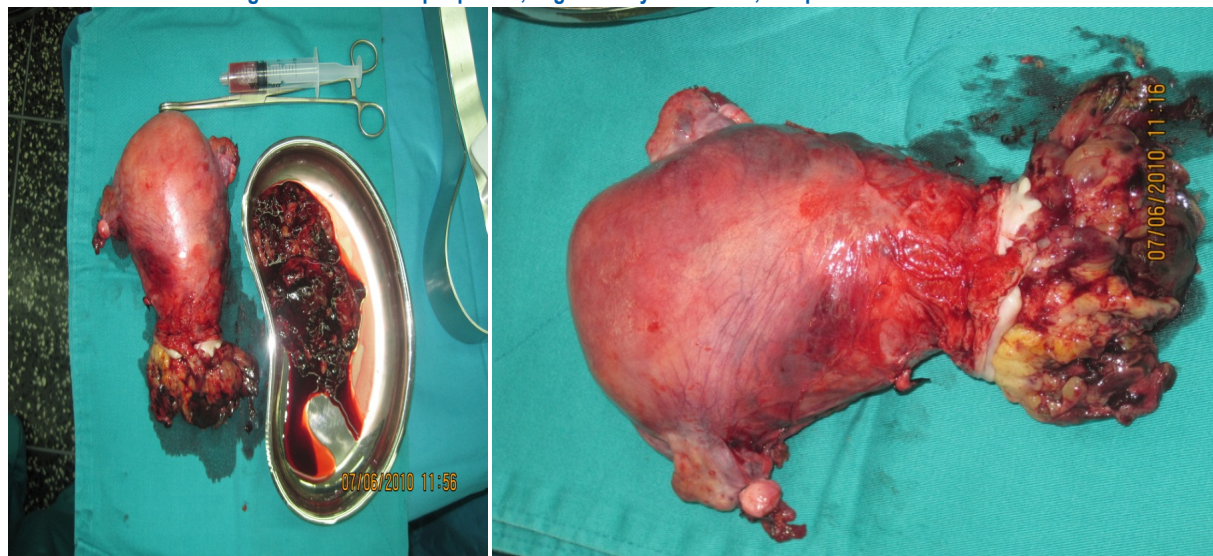
Tabla 1. Procedimientos realizados a la paciente.

Procedimiento	Fecha	Diagnóstico de ingreso	Diagnóstico postoperatorio	Anatomía patológica
Legrado uterino	28-08-2009	Aborto incompleto	Aborto incompleto	SEE de grado bajo
Legrado uterino	11-02-2010	Pólipo + hiperplasia endometrial	Aborto incompleto organizado	Restos deciduales
Legrado uterino + polipectomía	11-03-2010	Aborto incompleto vs. mola	Aborto incompleto + pólipo cervical	Pólipo cervical + tejido endometrial con infiltrado inflamatorio severo
Biopsia de cérvix + polipectomía	06-05-2010	Pólipo endocervical. D/C Ca cérvix	Pólipo endocervical. D/C Ca cérvix	Pólipo adenomatoso + cervicitis aguda y crónica
Legrado uterino + polipectomía	12-05-2010	Pólipo endometrial vs. mioma abortivo	Aborto incompleto infectado	SEE de grado alto Confirmación Dx 03-06-2010: IH: desmina (+), vimentina (+), EMA (-). AP: SEE de grado alto con diferenciación a rhabdomyosarcoma

SEE = sarcoma del estroma endometrial, Dx = diagnóstico, IH = inmunohistoquímica, EMA = antígeno carcinoembrionario, AP = anatomía patológica



Foto 3. Por el cérvix emergen tumoraciones polipoides, vegetantes y necróticas, de aproximadamente 500 mL.



derechos se incluye tumoración indurada que en conjunto pesa 20 gramos y mide 5,5 x 4 x 1,5 cm. Como ganglio linfático izquierdo se incluye tumoración indurada, que en conjunto pesa 18 gramos y mide 4,5 x 4 x 1,8 cm

#### Microscopia:

- Sarcoma del estroma endometrial de grado alto, con diferenciación de tipo rabdoide y mixoide, que infiltra el 90% del cuerpo uterino y 100% del cérvix.
- Isthmo infiltrado por neoplasia maligna.
- Parametrios infiltrados por neoplasia maligna.
- Anexos libres de neoplasias malignas.
- Permeación vascular linfática tumoral presente.
- Tumor linfático derecho: metástasis del sarcoma del estroma endometrial.
- Tumor linfático izquierdo: metástasis de sarcoma del estroma endometrial.

Estadio clínico FIGO: IIIc.

#### DISCUSIÓN

El sarcoma del estroma endometrial uterino es un tumor muy poco frecuente, con una incidencia de 0,4 a 3,4 por 100 000 mujeres. Comprende menos del 1% de los tumores malignos ginecológicos y 2 a 5% de los tumores malignos uterinos<sup>(2)</sup>. Afecta a mujeres entre 42 y 53 años. La mayoría de series lo encuentran en pacientes perimenopáusicas y una sola comunicación lo halla en niñas<sup>(3)</sup>. Los hallazgos en pacientes menores de 25 años -como en el caso de la presente publicación- son bastante raros.

La desmina y vimentina son marcadores inmunohistoquímicos del estroma endometrial normal y de los tumores del estroma endometrial, siendo útil para el diagnóstico diferencial entre el SEE y el leiomioma celular o el leiomiomasarcoma uterino. En el caso de nuestra paciente, estos fueron positivos. Está pendiente el estudio de receptores estrogénicos y de progesterona, para que pudiera ser tributario de tratamiento hormonal<sup>(4)</sup>.

El diagnóstico del primer legrado uterino fue SEE de grado

bajo. Puede explicarse porque estas neoplasias pueden presentar componentes en diferentes grados de evolución: zonas de grado bajo con zonas de grado alto y en estos casos debe informarse la lesión de peor pronóstico. La paciente debió ser hysterectomizada con el primer diagnóstico histopatológico.

La forma clínica habitual, según la literatura, es de un cuadro de hemorragia uterina anormal con diagnósticos iniciales de aborto incompleto, mola hidatiforme, pólipos endocervicales y miomas abortivos. Nuestra paciente tuvo todos estos diagnósticos presuntivos durante sus diferentes hospitalizaciones.

En los estudios anatomopatológicos de los contenidos endometriales no se confirmó el diagnóstico de SEE. Esto se explicaría porque el contenido endometrial no necesariamente puede mostrar o contener neoplasia estromal, ya que generalmente la lesión es profunda.

En la confirmación histopatológica, el resultado fue SEE de grado alto con diferenciación a rabdomiosarcoma. Aunque la identificación de componentes





heterólogos en un tumor uterino debe plantear como primera posibilidad diagnóstica un tumor mülleriano, debe tenerse en cuenta la posibilidad de que aparezcan sobre un sarcoma estromal endometrial <sup>(5)</sup>, como en el presente caso.

Por tratarse de una enfermedad clasificada como SEE de grado alto (mayor atipia y más de 10 mitosis por 10 cga; OMS 2003) <sup>(6)</sup> y ser enfermedad diseminada estadio clínico IIIc, es de curso clínico muy agresivo y de mal pronóstico <sup>(7)</sup>. La paciente es actualmente tributaria de tratamiento sistémico: quimioterapia y hormonoterapia.

Los tumores del estroma endometrial se caracterizan por presentar receptores para estrógeno y progesterona, lo que permite aplicar la terapia endometrial como tratamiento complementario a la histerectomía, siendo los inhibidores de la aromatasa una opción terapéutica eficaz <sup>(8-10)</sup>.

En general, ni la quimioterapia adyuvante ni la radioterapia son efectivas en el tratamiento de los sarcomas del estroma endometrial. Hay reportes donde las pacientes se benefician con el tratamiento con terapia adyuvante: ifosfamida y doxorubicina; así

mismo, otros estudios demuestran que el tratamiento radioterápico disminuye la recurrencia en la zona irradiada, pero no altera la supervivencia <sup>(7)</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rosai J. Female reproductive system. En: Rosai and Ackerman's. Surgical Pathology. St Louis: Editorial Mosby. 2004.
2. Collins YC, Odunsi K, Driscoll D, Lele S. Risk factors for recurrence and survival in endometrial stromal sarcoma: a thirty year experience at Roswell Park Cancer Institute. Gynecologic Cancer 2002 ASCO Annual Meeting. Proc Am Soc Clin Oncol. 2001;21 (Abstr2513).
3. Nair R, Sebastian P. Endometrial stromal sarcoma presenting as puberty menorrhagia. Online J Health Allied Sci. 2005;1:7-10.
4. Añón J, Atienza L, Guerrero R. Sarcoma del estroma endometrial de bajo grado, presentación de un caso. Rev Española Patol. 2006;39(2):117-20.
5. Alfaro L, Roca M, Poblet E. Sarcoma del estroma endometrial con componentes heterólogos. Hospital de la Marina baja. Villajoyosa. Foro III Congreso virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. 2005.
6. Hendrickson MR, Travassol FA, Kempson RL, et al. Mesenchymal tumors and related lesions. En: Tumors of the breast and female genital organs. Pathology and Genetics, World Health Organization Classification of tumors. Lyon: IARC Press. 2003
7. Soriano P, Martínez M, Llobart-Bosh, Navarro S. Sarcoma de estroma endometrial. Estudio clinicopatológico e inmunofenotípico de 5 casos. Departamento de anatomía-patológica. Hospital clínico universitario de Valencia. Rev Española Patol. 2007;40(1):40-5.
8. Leunen M, Breugelmans M, De Sutter P, Bourgain C, Amv JJ. Low-grade endometrial stromal sarcoma treated with the aromatase inhibitor letrozole. Gynecol Oncol. 2004;95:769-71.
9. Paillocher N, Lortholary A, Abadie-Lacourtoisie S, Morand C, Verrielle V, et al. Low-grade endometrial stromal sarcoma: contribution of hormone therapy and etoposide. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 2005;34:41-6.
10. Geller MA, Argenta P, Bradley W, Dusenbery KE, Brooker D, et al. Treatment and recurrence patterns in endometrial stromal sarcomas and the relation to c-kit expression. Gynecol Oncol. 2004;95:632-6.